

İNTRASPİNAL LİPOM (OLGU SUNUMU)

Dr. Özgül SAĞOL (*), Dr. Sülen SARIOĞLU (**)

ÖZET: Santral sinir sisteminin lipomatöz kitleleri nadirdir ve ektopik doku artıklarından geliştiği düşünülmektedir. Spinal seviyelerde en sık üst servikal üst torasik ve lomber bölgelerde ve genellikle subpial olarak yerleşirler. Longitudinal olarak segmentler boyunca yayılabilirler. Medulla spinalis ile sıkıca ilişkilidirler. Olguların üçte biri spina bifida, meningosel gibi konjenital anomaliler ile birlikte görülebilir. Mikroskopik olarak matür yağ dokusu yanısıra değişik derecelerde düzensiz dağılımlı kollajen ve yağ dokusu arasına gömülmüş spinal sinir kökleri içerirler. Burada onüç yaşında erkek hastada L 1-2-3 seviyelerinde konjenital kemik anomalisi, spina bifida ve skolyoza eşlik eden bir intraspinal lipom olgusu sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Intraspinal lipom.

SUMMARY: Lipomatous masses within the central nervous system are uncommon and thought to arise from remnants of ectopic tissue. At spinal levels, they are mostly located in cervical, upper thoracic and lomber regions and in subpial localization. They can spread longitudinally over several segments. They are firmly blended with the cord. One third of the cases accompany congenital anomalies like; spina bifida and meningocel. On microscopic examination, apart from the mature adipous tissue, they contain variable amount of collagen of uneven distribution and spinal nerve roots embedded in the adipous tissue. Here in a 13 years old child, a case of intraspinal lipoma accompanying spina bifida on L 1-2-3 levels and scoliosis is presented and the literature is reviewed.

KEY WORDS: Intraspinal lipoma.

GİRİŞ

Intraspinal lipomlar tüm intradural spinal tümörlerin % 1'inden azını oluşturan nadir benign tümörlerdir. Spinal kanalın herhangi bir yerinde görülebilecekleri gibi en sık servikotorasik ve torasik bölgelerde lokalize olurlar (1). Her iki cinsten eşit sıklıkla görüldüğü bildirilmesine rağmen bazı serilerde erkeklerde 3:1 oranında daha fazla görüldüğü rapor edilmektedir (1, 2, 3). Lipomlar klinik semptomlarını erken yaşlarda verirler. En sık ve ilk görülen semptom spinal kord kompresyonuna bağlı motor defisittir (4).

OLGU

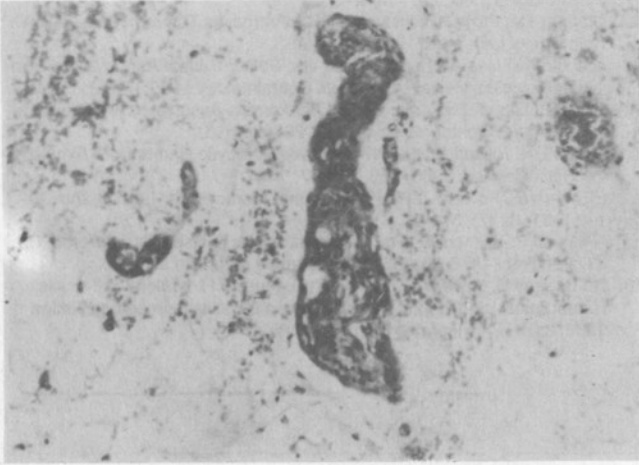
Olgumuz 13 yaşında bir erkek hasta olup, doğumdan kısa bir süre sonra farkedilen, lomber bölgesinde sert şişlik yakınması mevcuttur. Hastanın büyümesi ile bu şişlikte büyümüş fakat maddi sebeplerle hastaya herhangi bir tıbbi girişimde bulunulmamıştır. Ancak 1994 yılı içinde tetkiklerine

başlanabilen hastanın yapılan direkt grafi, lomber BT ve manyetik rezonans görüntüleme yöntemlerinde; açıklığı sola bakan skolyoz, L 1-2-3 seviyelerinde geniş spina bida ve üst lomber bölgede 4x4x3 cm boyutlarında hipertrofiye kemik dokusu saptanmıştır. Ayrıca myelografide lomber bölgede intradural intramedüller lipomatoz izlenim veren kitlenin varlığı gözlenmiştir. Bunun üzerine operasyona alınan hastanın intramedüller dağılımlı ve tüm nöral dokular içine gelişim gösteren lipomatoz kitlesi ile üst lomber vertebralar-daki osseoz kitle ekstripe edilmiştir.

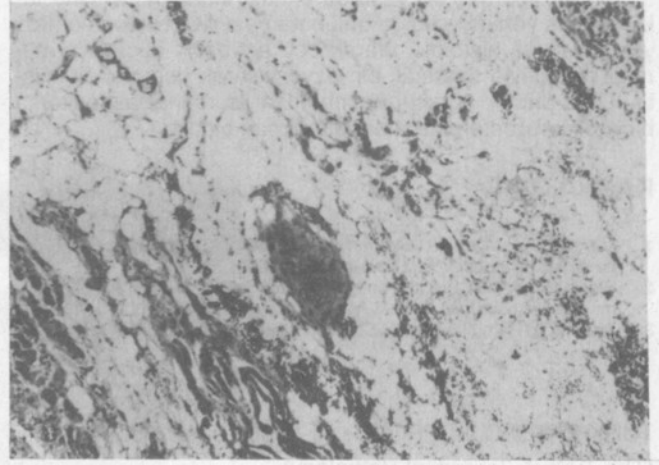
Bölümümüze gönderilen materyel 8x6x5 cm ile 1x1x1 cm çapları arasında değişen 6 adet dokudan oluşmaktaydı. En büyük iki doku malforme kemik dokusu ve bunun üzerine uyan deri ve deri altı dokusundan oluşmaktaydı. Diğer dokular ise düzensiz lipomatoz doku özelliğindedir. Yumuşak dokulardan alınan kesitlerde dağınık kollajen ve matür yağ dokusu hücrelerinden oluşan tümör yapısı ile yağ dokusu içine gömülmüş çok sayıda periferik sinir kesitleri, medulla spinalise ait dokular ve birkaç alanda kıkırdak ve çizgili kas dokusu izlenmiştir (Resim -2). Bazı alanlarda lipomatoz kitlenin kapsül içerdiği görülmüştür. Kemik ve deri dokusundan alınan örnekler özellik göstermemektedir. Sonuçta olguya intraspinal yerleşimli lipom tanısı konmuştur.

* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD. Araştırma Görevlisi

** Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD. Öğretim Görevlisi



Resim 1: Yağ dokusu içine gömülmüş periferik sinir kesiti.



Resim 2: Yağ dokusu içinde kas ve kıkırdak dokusu alanları.

TARTIŞMA

Epidural veya intradural bölgelerde yerleşebilen intraspinal lipomlar Ehni ve Love'e göre tüm spinal kord tümörlerinin yaklaşık % 1'ini oluştururlar (4, 5). Bunların 2/5'i ekstradural, 3/5'i ise intraduraldır (2). En sık üst torasik bölgede yer alan lipomlar daha çok spinal kordun posterior kısmında yerleşirler. Jukstamedüllerden çok intramedüllerdirler (1, 3, 4, 6). Tüm spinal kordu tutan olgular da bildirilmiştir (3). Olgumuz nadir bir lokalizasyon olan lomber bölgede yerleşmiştir ve intradural ve intramedüllerdir. Bu bölgenin lipomları spinal korda yapışıklık gösterdiğinden cerrahi olarak eksizeyonları zordur (3, 4). Spinal sinir kökleri ve medulla spinalis adipoz doku içine gömülü olabilir (3). Lumbosakral alanlarda konus medullaris ileri derecede alçaktır ve çevre doku ile fibroz doku aracılığı ile yapışıklık gösterir (3).

Intraspinal lipom olgularının 1/3'ünde spina bifida veya diğer disrafizm formları örneğin; rachischisis, spinal medüller hemihipoplazi ve meningoel görülebilir (3). Bizim olgumuzda da L 1-2-3 düzeyinde geniş spina bifida ve buna ek olarak aynı düzeylerde spinal proses füzyonu olarak değerlendirilen kemik anomalisi izlenmiştir.

Intradural spinal kord lipomlarının histogenezine ilişkin birçok hipotez ortaya atılmıştır. Fakat hiçbirisi de tatmin edici değildir. Bazı yazarlar bu lezyonların nöral tübün oluşumu sırasında gelişimsel bir hata sonucu oluşan embriyonik yağ kalıntılarından oluştuğunu düşünmektedir. Bir grup yazar ise dura içinde bağ dokusu bulunmasının, bağ dokusu metaplasizine bağlı olabileceğini düşünmektedirler. Başka bir grup ise bunları hamartomatoz orijinli kabul etmektedir (1). Bazı spekülasyonlara göre ise bu lezyonlar nöral tübün dudaklarının kapanması sırasında kalan mezotel kalıntılarından kaynaklanmaktadır (2).

Intraspinal ve intrakranial lipomlar birbirleri ile ilişkili olduklarını gösteren pekçok özelliklere sahiptirler. Her ikisi de orta hat yerleşimlidir, disrafizm anomalileri ile birlikte bulunurlar ve her ikisi de intrinsek ve ekstrinsek komponentler içerebilirler (7).

Klinik olarak; lipomlar erken yaşlarda bulgu verebilirler. En sık ve ilk semptom spinal kordun kompresyonuna bağlı motor defisitlerdir. Semptomların remisyonlar göstermesi açıklanamamaktadır (4). Bu bölgede yerleşen diğer tümörlerin aksine radiküler ağrı geç başlar ve sfinkter fonksiyon-

ları son ana dek korunur (4). Bizim olgumuzda da uzun hikayesine rağmen sfinkter fonksiyonları normaldir. Lipomlu olguların % 50'sinde intradural lipomun üzerine uyan alanda subkutan lipom bulunabilir. Bu, klinik bulgular uyumlu ise tanıda önemli bir bulgu olabilir. Olguların % 50'sinde ise uzun süreli kompresyona bağlı servikal kanal genişlemesi izlenir (4).

Myelografi ve kompiterize tomografi tanı için değerli bulgular verir (4, 7). Operasyon sırasında lipom ve spinal kord arasında klivaj alanı yoktur (4).

Yüksek servikal bölgede yer alan intraspinal lipomların ayırıcı tanısında meningiom ve nörinom, gibi ekstramedüller tümörler ayrıca ependimom ve astrositom gibi intramedüller tümörler düşünülmelidir (1).

Intraspinal lipomlar makroskopik olarak; yumuşak sarı renkli fuziform tümörlerdir. Spinal kord parankiminin bir kısmını kaplarlar. İntraparenkimal sınırları belirsizdir. Bir kısmı kapsüllüdür. Çevre spinal sinir kökleri lezyon içinde gömülü olabilir (1).

Mikroskopik olarak bu tümörler karakteristik matür yağ dokusu hücreleri içerirler. Yağ hücrelerinde immatür görünüm, pleomorfizm, mitoz veya parenkim invazyonu yoktur. Lezyonda kollajen düzensiz dağılımlı olarak bulunabilir. Çoğunlukla lezyon periferinde spinal sinir kökleri bulunabilir. Bazı olgularda spinal sinir kökleri etrafında morfolojik olarak schwann hücreleri ile uyumlu iğsi hücreler tek tek veya konantrik lameller şeklinde dizilmiş olarak bulunabilir. Bu bulgu kronik hipertrofik nöropatilerde bulunan nonspesifik bir bulgudur. Ayrıca tümör dokusu içinde kalsifikasyon ve periferinde lipid ile yüklü makrofajlar bulunabilir (1). Bazı intraspinal lipomlarda kas dokusu ve intrakranial alanlarda kıkırdak dokusu bulunduğu bildirilmektedir (6). Olgumuzda da yer yer yağ dokusu arasında kıkırdak ve çizgili kas dokusu bulunuşu ilginçtir.

Ammerman ve ark. çalışmalarında inceledikleri 9 intraspinal lipom olgusunda, tümünde tamamen matür yağ dokusu hücreleri, 5'inde yağ dokusu içinde sinir demetleri, 3'ünde sinir demetleri çevresinde lameller tarzında schwann hücreleri, 8'inde fibröz kapsül, 8'inde düzensiz dağılımlı kollajen sadece 2 olguda kalsifikasyon ve 1 olguda lipidle yüklü makrofajlar izlemişlerdir (1).

Spinal lipomların nadir bir subgrubu olan anjiolipomlar ise biyolojik davranış ve patolojik olarak farklıdır. Büyük ço-

ğunlukla epidural mesafede yer alırlar (5). Vasküler yapılar matür adipoz doku ve bazen diğer mezenşimal elemanları (anjiomyolipom, fibromyolipom) içerirler. Anjiolipomların kemik dokusunu infiltre edebilecekleri bildirilmektedir (5).

KAYNAKLAR

1. Ammerman Bruce J, Henry M J. Intradural lipomas of the spinal cord. A clinicopathologic correlation. J Neurosurgery 1976; 44:331-336.
2. White WR, Fraser RAR. Cervical spinal cord lipoma with extension into the posterior fossa. Neurosurgery 1983; 12: 460-462.
3. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. Fifth edition. London : Edward Arnold, 1989; 706-708.
4. Drapkin AJ. High cervical intradural lipoma. J Neurosurgery 1974;41:699-704.
5. Von Hanwehr, Apuzzo MLJ. Thoracic spinal anjiolipoma: Case report and literature review. Neurosurgery 1985; 16:406-411.
6. Nelson JS, Parisi JE. Principals and practice of neuropathology. First edition. St Louis: Mosby Year book, Inc, 1993;228.
7. Macpherson R I, Holgate RC. Midline central nervous lipomas in children. Can Assoc RJ 1987; 38 (4): 264-270.